FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE TOURS

ANNÉE 1967 — N° 10

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Par

NICOLE MANSEAU

Née le 26 Mai 1942, à AJACCIO (Corse)

Présentée et soutenue publiquement le 10 AVR. 1967

TITRE :

Contribution à l'Etude de certaines Dysmorphies cranio-faciales dans la pratique Oto-Rhino-Laryngologique.

(MALADIE DE PAGET - MALADIE DE CROUZON)

A propos de deux observations

Président de Thèse :

M. le Professeur P. ARDOUIN

Membres du Jury :

M. le Professeur J. GAUTIER

M. le Professeur P. JOBARD

M. le Docteur R. BOISRAMÉ

Imp. A. COLLINET
38, Rue Champoiseau
TOURS — 1967

29 - Pays-Bas
Leyde

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE TOURS

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

---

par

MANSEAU Nicole

Née le 26 Mai 1942 à AJACCIO - Corse -

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE CERTAINES DYSMORPHIES CRANIO-FACIALES DANS LA PRATIQUE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUE

- Maladie de Paget - Maladie de Crouzon -

(A propos de deux observations)

Président de Thèse : M. le Professeur P. ARDOUIN

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE TOURS

Doyen : Professeur G. DESBUQUOIS
Assesseur : Professeur M. DURAND
Secrétaire : Monsieur J. GANNIER

- Professeurs Honoraires -

BONNIN - DENOYELLE - FROMENTY - GAUDEAU - HUC - LETELIER - MERCIER - PAULIN.

- Professeurs Titulaires -

ARDOUIN	Oto-Rhino-Laryngologie
ARNAUD	Bactériologie
ARON	Clinique Médicale
BARRE	Chimie Pharmacie
BOULARD	Hygiène et Hydrologie
COMBESCOT	Zoologie Parasitologie
CROUZAT-REYNES	Physique Pharmaceutique
DESBUQUOIS	Clinique Médicale Infantile
DURAND	Matière Médicale
GARESTIER	Botanique
GAUTIER	Thérapeutique
GOUAZE	Anatomie
GRECO	Séméiologie Chirurgicale
HUSSENSTEIN	Clinique Chirurgicale Orthopédique
JOBARD	Anatomie Pathologique

- Maîtres de Conférences Agrégés -

BERTRAND ..... Médecine Générale
BRIZON ..... Urologie
Mle. BROCHIER ..... Médecine Générale
CASTAING ..... Orthopédie
ECARLAT ..... Electro-Radiologie
FABIANI ..... Toxicologie
GLORION ..... Chirurgie Générale
GRENIER ..... Maladies Infectieuses
HARICHAUX ..... Physiologie
LANFRANCHI ..... Médecine Générale
LE CHEVALLIER ..... Rhumatologie
LEROUX ..... Hématologie
MICHEL ..... Electro-Radiologie
MORAND ..... Médecine Générale
MOURAY ..... Biochimie
NIVIERE ..... Chimie Pharmacie
QUERE ..... Ophtalmologie
SOUTOUL ..... Anatomie
WINCKLER ..... Anesthésiologie

- Faisant Fonction d'Agrégé -

DE LAUTURE ..... Hygiène
DE HEAULME ..... Physique Médicale

- Chefs de Travaux -

BENATRE ..... Anatomie Pathologique
Mle. BLUSSON ..... Pharmacie 4ème année
CHENIEUX ..... Botanique
DEMARET ..... Parasitologie

DENIS ..... Chimie Pharmacie
FRANCOIS ..... Anatomie Pathologique
GRIGUER ..... Hématologie
LUTHIER ..... Médecine Légale et Sociale
MOLINE ..... Physiologie
Mme. REYNOUARD ..... Zoologie
THARANNE ..... Histologie

- Chargés de Cours Complémentaires -

PAUDOUIN ..... Pneumo-Phtisiologie
BOISRAME M. ..... Obstétrique Gynécologie
BOISRAME R. ..... Stomatologie
FRANCOIS ..... Dermatologie
Mme. PASTY ..... Cryptogamie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549621_0009

A mon Père,

A ma Mère,

A mon Frère,

En témoignage de mon affection.

A mon Mari,

A ma Fille Sonia,

Avec toute mon affection.

A toute ma Famille,

A tous mes Amis.

A Mon Maître et Président de Thèse

Le Professeur Paul ARDOUIN
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Cfficier de l'Ordre National du Mérite,
Officier de l'Instruction Publique,
Professeur de Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
à la Faculté de Médecine de Tours,
Oto-Rhino-Laryngologiste, Chef de Service
du Centre Hospitalier et Universitaire,
Docteur Es-Sciences.

Qui a bien voulu accepter la
présidence de cette thèse.
Il m'a inspiré ce travail et m'a
guidée tout au long de sa
réalisation.

Avec ma respectueuse reconnaissance.

A mes Juges,

Monsieur le Professeur J. GAUTIER
Monsieur le Professeur P. JOBARD
Monsieur le Docteur R. BOISRAME

Hommages respectueux.

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le Service de Clinique O.R.L. du Professeur ARDOUIN, un certain nombre de dysmorphies crânio-faciales qui présentaient un intérêt du point de vue de l'oto-rhino-laryngologie.

Dans la grande majorité des cas cependant les malades atteints de dyscranie relèvent plutôt de nos collègues de Psychiatrie, de Neurologie, de Neuro-Chirurgie, voir même de Médecine Générale ou de Médecine Infantile.

Le retentissement de ces diverses malformations, qu'elles soient congénitales ou acquises se traduisent en effet plus particulièrement, soit par un syndrome neurologique, soit aussi par des troubles d'organe visuel.

Dans son remarquable rapport publié en 1942, le Professeur DELMAS-MARSALET a parfaitement décrit les troubles observés à la suite de ces malformations dans les trois domaines de la Neurologie, de l'Ophtalmologie et de l'otologie.

D'autre part, dans un certain nombre d'articles le Professeur DECHAUME s'est astreint à montrer l'influence que pouvaient avoir ces dysplasies cranio-faciales en Stomatologie.

Beaucoup plus rarement les oto-rhino-laryngologistes ont été appelés à décrire les conséquences de ces malformations sur les fonctions rhinologiques, sinusiennes, pharyngées et laryngées. Un autre point de vue qui n'est pas négligeable est celui des douleurs des névralgies cervico-cranio-faciales, observées dans les malformations cranio-cervico-faciales.

Dans deux rapports, l'un présenté à la Societas Oto-Rhino-Laryngologica de Pologne en 1964, et l'autre présenté aux membres de cette même Société à Toulouse en 1966, le Professeur ARLOING s'est attaché à démontrer tout l'intérêt que pouvaient avoir ces dysmorphies crânio-cervico-faciales dans le domaine de l'oto-rhino-laryngologie.

En ce qui nous concerne le point de départ de ce travail est venu de deux observations, l'une concernant une malade atteinte de Maladie de Paget, et l'autre une malade atteinte de Maladie de Crouzon.

C'est la raison pour laquelle nous avons eu l'idée d'en faire l'objet de notre thèse inaugurale.

Nous suivrons le plan suivant :

Nous étudierons dans deux articles et séparément, d'une part, la Maladie de Paget, et d'autre part la Maladie de Crouzon.

Dans chacun de ces articles nous ferons :

1°) Tout d'abord une étude clinique de la question ;

2°) Nous présenterons ensuite notre observation personnelle ;

3°) Nous terminerons par des réflexions suggérées par l'analyse de nos observations ; enfin nous formulerons nos conclusions.

o

o o

CHAPITRE I

MALADIE DE PAGET

HISTORIQUE

MALADIE DE PAGET

HISTORIQUE

En 1876, Sir James PAGET décrit de façon précise, à partir d'abord de 5 observations, puis à l'occasion de 23 autres une nouvelle dystrophie osseuse à laquelle il laisse son nom.

Cette affection, reconnue par la suite sur des squelettes très anciens, tels le crâne néanderthalien de BUTLIN, Indien illinois de DENNINGER, et le fémur du néolithique de PALES, avait été déjà entrevue par SCOUTETTER en 1841 sous le nom d'ostéomalacie circonscrite. Quelques années plus tard WRAMY (1869), puis WILK, avaient apporté de nouvelles observations où ils employaient respectivement les termes de "hyperostose spongieuse" et "d'hypertrophie spongieuse des os".

En 1873, CZERNY avait parlé d'"ostéite déformante".

Après la description de PAGET, Pierre MARIE (1873) publie une nouvelle observation et THIPIERCE (1890) consacre un important mémoire à cette maladie.

L'apparition des rayons X apporte bientôt des possibilités de diagnostic précoce et, plus tard, une nouvelle étape est franchie lorsque HUNTER (1919), puis KAY, mettent en évidence l'hyperphosphatasémie habituelle chez les patients atteints de cette maladie.

Dans sa description historique, PAGET précise que le crâne est toujours toujours touché à un degré plus ou moins important, alors que les os de la face ne le sont que peu. Il signale, dans une observation originale rapportant un examen post-mortem, qu'une portion du sphénoïde montre des modifications. Depuis cette période, il est de coutume d'affirmer que seuls les os membraneux du squelette facial sont frappés. Sir Walter MERCER (1955) va jusqu'à affirmer que si les os de la face sont atteints, on peut éliminer à coup sûr le diagnostic de Maladie de Paget.

Cependant, dès 1885, POZZI, au Congrès de Chirurgie de Paris, puis R. ABBE, en 1918, avaient attiré l'attention sur l'atteinte du maxillaire. D'autre part, vingt ans après, STEFNE et AUSTIN (1938), en étudiant, à la clinique MAYO, 138 cas de Maladie de Paget, découvrent dans 20 cas une modification du maxillaire supérieur et dans trois autres, des dystrophies du maxillaire inférieur. COOKE, en 1956, contredit également l'affirmation de Sir Walter MERCER en réunissant 15 cas (dont 5 hommes et 10 femmes) de Maladie de Paget des maxillaires.

D'autre part dans un très important mémoire publié dans la revue de Stomatologie (64, 1963, n°6 p. 285 à 386) DECHAUME et son école ont réalisé une étude très complète des localisations de la Maladie de Paget au niveau des maxillaires et même au niveau des dents.

Dans sa thèse (1920), SEMENON note dans la Maladie de Paget l'existence de surdités complètes, qu'il explique par un étranglement du nerf auditif dans le conduit auditif interne.

Six ans plus tard, GREIG (1926) confirme cette constatation et montre que lors de cette dystrophie osseuse peuvent apparaître des phénomènes de compression au niveau de n'importe quel nerf crânien et, en particulier, au niveau de la VIIIème paire.

Mais c'est à GUILLAIN et AUBRY (1936) que revient le mérite d'avoir précisé, à partir de 6 observations, l'évolution des troubles otologiques au cours de la Maladie de Paget.

Depuis cette date on distingue les lésions récentes entrainant une surdité de type mixte et les lésions plus anciennes où la sensibilité osseuse a disparu, témoignant une importante atteinte de l'oreille interne.

GUILLAIN et AUBRY insistent en outre sur trois autres caractères : l'évolution progressive des troubles, la bilatéralité habituelle de l'artère de l'atteinte et l'association fréquente à des vertiges.

LEHOCZHY, trois années plus tard (1939), publie plusieurs observations de "Maladie de Paget du crâne avec symptômes neurologiques" et aboutit aux mêmes conclusions. Il estime, par ailleurs, que le nerf acoustique est touché avec plus d'intensité du côté gauche.

PARRE et SPECKLIN (1925) consacrent une étude aux anosmies et agueusie, expression d'une Maladie de Paget crânienne, où ils tiennent compte des rapports entre les filets nerveux et l'os. L'anosmie est également signalée par SEMENON, R. GARCIN, A. VARAY et H. DIMO.

Ce n'est qu'en 1939 que GUILLAIN et MASSIGNY ont l'idée de déterminer le seuil olfactif pour diverses odeurs, chez une série de patients atteints de cette dystrophie osseuse. Ils montrent qu'avant même l'apparition de toute lésion locale à l'examen des fosses nasales, il existe, dans une grande proportion, une altération du sens olfactif.

DELMAS-MARSALET expose dans son rapport "les dysmorphies et dystrophies crâniennes" une méthode de traitement de ces manifestations.

En 1964, notre Maître le Professeur ARDOUIN dans une étude d'ensemble des malformations cranio-faciales a étudié les modifications de la muqueuse nasale dans la Maladie de Paget.

En 1966, le même auteur a repris cette question dans le cadre des algies faciales (voir bibliographie).

o

o o

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

de la

MALADIE de PAGET

en

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

ETUDE CLINIQUE DE LA MALADIE DE PAGET

EN OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

I - GENERALITES

Cette malformation crânio-faciale considérée du point de vue de ses conséquences en Oto-Rhino-Laryngologie a fait l'objet de travaux considérables concernant plus particulièrement les modifications du squelette et son retentissement sur l'appareil neuro-sensoriel.

Toutefois, pour comprendre les manifestations cliniques de la Maladie de Paget, il est essentiel de considérer cette affection du point de vue de la Pathologie Générale.

Parmi les travaux concernant cette importante question, le rapport de DELMAS-MARSALET réalisé en 1942 constitue une mise au point des plus remarquables.

II - MORPHOLOGIE CLINIQUE

La déformation du crâne reste habituellement la plus frappante de toutes les atteintes osseuses. Dans les cas typiques le crâne est augmenté dans toutes ses dimensions, plus particulièrement au niveau des régions frontales et pariétales, sans bosselures localisées. Il surplombe la face à la manière d'un crâne olympien, mais le front n'est pas surélevé comme

il l'est chez les hydrocéphales ; les scissures ne sont pas déprimées et les fontanelles sont parfaitement soudées. Cette augmentation de volume du crâne se traduit souvent par la nécessité de changer de coiffure (signe du chapeau).

La face participe relativement peu à l'hypertrophie de sorte que la tête vue d'avant a un contour triangulaire à base supérieure. Dans l'ensemble la partie supérieure de la face est en retrait comme cachée sous le crâne ; les arcades sourcillières proéminentes donnent au sujet un aspect simiesque. Les arcades zygomatiques et les maxillaires supérieurs sont un peu hypertrophiés. Le maxillaire inférieur est plus fortement développé et son prognatisme donne souvent l'aspect du menton en galoche. La chute des dents est fréquent

Le crâne s'infléchit habituellement sur un tronc raccourci par une cyphose considérable et télescopé dans un bassin évasé et élargi (tronc en boîte de violon). Les membres supérieurs, peu déformés et de dimensions sensiblement normales contrastent avec les membres inférieurs raccourcis, incurvés en parenthèse, laissant entre eux un espace ovalaire au sommet duquel les organes génitaux sont comme suspendus.

Au niveau des divers os longs (clavicule, côtes, tibia, fémur, et os des membres supérieurs), des hypertrophies localisées peuvent être vues ou palpées, plus spécialement au niveau du tibia.

L'ensemble de ces déformations donne au pagétique un aspect tout à fait particulier : grosse tête, diminution de la taille, membres supérieurs paraissant exagérément longs

jambes énormes, démarche jambes écartées ; le faciès simiesque complète l'analogie avec les grands singes anthropoïdes.

III - MORPHOLOGIE RADIOLOGIQUE

Nous étudierons plus spécialement l'aspect radiologique du crâne. Sur des clichés de profil l'altération crânienne initiale paraît consister dans une atténuation des contours de la table externe portant plus spécialement de part et d'autre du bregma. La zone péribregmatique présente un important lacis vasculaire.

Dans le cas de lésion un peu ancienne, on observe à la voûte, soit l'épaississement des deux tables qui forment un double contour distant parfois de 3 à 4 centimètres, soit la disparition de la table externe remplacée par des efflorescences cotonneuses extrêmement nettes. Le champ crânien radiologique est occupé par des plages arrondies, qui tranchent par leur densité et contribuent à donner un aspect truffé très significatif.

Un travail de reconstruction atypique peut faire suite au travail de raréfaction initial ; la voûte s'épaissit et devient plus nette à mesure que la condensation progresse. Ce travail débute par la table interne dont l'épaisseur augmente d'une façon excentrique envahissant le diploé. Cette zone périphérique d'extension se fond par des atténuations dégradées avec la teinte sombre voisine. La table externe est tantôt constituée par un liseré fin, tantôt par une zone polystratifiée donnant l'impression d'appositions successives.

Les clichés de profil nous renseignent encore sur l'état de la base. Celle-ci est nivelée dans son ensemble ; l'étage antérieur se met sur le même plan que l'étage moyen,

Le corps du sphénoïde dessine une saillie centrale qui se prolonge à la partie interne des rochers et au niveau du corps de l'occipital. Ces modifications réalisent la convexobasie de P. MARIE, LERI et CHATELIN, encore dénommée "cyphose basilaire". L'occipital est abaissé dans sa partie écailleuse. La selle turcique est parfois tassée dans le sens antéro-postérieur ou vertical. Les apophyses clinoïdes, surtout les postérieures, peuvent être hypertrophiées, étalées en clapet ; parfois elles sont détruites (PUECH et PAGES). Dans bien des cas, comme dans nos observations personnelles, la base est absolument indélimitable radiologiquement. Les sinus frontaux sont élargis au début (ZIMERN), oblitérés plus tardivement.

L'incidence radiologique front-plaque montre l'abaissement des voûtes orbitaires, l'obliquité du massif facial, l'obliquité de la voûte palatine, l'hypertrophie des maxillaires plus spécialement au niveau de leur rebord alvéolaire.

L'étude radiologique de la base dans l'incidence de HIRTZ peut montrer si le cliché est suffisamment net, un rétrécissement des trous de base.

Une mention spéciale doit être réservée aux altérations osseuses des rochers qui ont fait l'objet d'une étude radiologique de GUILLAIN et AUBRY. Les clichés pris en position de STENVERS permettent d'insister sur quatre points importants :

1°) La pyramide rocheuse présente des contours flous, mal dessinés et en particulier le bord supérieur du rocher est toujours très estompé et se confond avec l'image de l'os voisin.

2°) On constate sur le rocher, comme sur les os voisins, des taches nébuleuses d'apparence ouatée qui constituent le signe radiologique capital de la Maladie de Paget.

IV - MODIFICATIONS DE LA BASE

Contrairement à ce que laisserait entendre la définition habituelle de la Maladie de Paget, qui parle d'une atteinte élective de la voûte crânienne, c'est la base qui présente les altérations les plus capables de modifier l'architecture générale du crâne. Il peut même arriver que les altérations basilaires existent en l'absence de toute déformation de la voûte crânienne ou des membres. On ne saurait décrire comme un fait exceptionnel (Gilles de la TOURETTE) l'altération de la base, et l'opposer à une prétendue constance des altérations de la voûte.

Par analogie avec ce qui existe au niveau des membres on peut assigner deux origines aux déformations de la base :

1°) La déformation par hypertrophie osseuse, qui a pour conséquence le rétrécissement des divers trous de la base ;

2°) La déformation par ramollissement osseux, qui modifie la situation réciproque des divers étages crâniens et impose à l'axe nerveux des plicatures anormales.

La déformation par hypertrophie osseuse donne à la base une épaisseur anormale, arrondit le tranchant de l'orifice occipital, émousse le bord de la petite aile du sphénoïde et accroît le volume des pyramides rocheuses. Cette même hypertrophie, développée en largeur et non plus seulement en épaisseur, amène le rétrécissement de tous les trous de la base.

Le trou occipital diminue surtout dans le sens transversal, plus particulièrement dans la partie intercondylienne (trou en feuille de trèfle). Les trous déchirés antérieur et postérieur peuvent être complètement oblitérés ou plus simplement réduits à de véritables fentes divisées par des lamelles osseuses ; les trous ovale, grand rond, petit rond et optique participent à ce rétrécissement général qu'aggrave parfois l'hypertrophie de l'apophyse ptérygoïde externe. Il n'est pas jusqu'au canal carotidien lui-même qui ne puisse être réduit à la moitié de sa largeur normale. On peut même considérer avec LERI que le rétrécissement des alvéoles dentaires serait la cause directe d'une véritable alvéolite expulsive sans méconnaitre cependant le rôle possible d'un trouble général du métabolisme osseux.

Comme on le voit le rétrécissement des orifices que traversent les éléments nerveux et vasculaires peut être à l'origine de manifestations nerveuses dont les une traduiront une lésion directe des nerfs et les autres des troubles ischémiques ou vaso-moteurs des centres nerveux et des nerfs.

La déformation par ramollissement osseux consiste dans un enfoncement intra-crânien de tout le pourtour du trou occipital et des parties voisines. En fait, il s'agit beaucoup plus d'un enfoncement total de la base du crâne sous l'influence du poids du cerveau, à l'exception du pourtour du trou occipital solidement étayé par le rachis véritable noeud de résistance.

De cette différence de comportement entre la partie de la base qui est étayée et celle qui ne l'est pas, il résulte

une anormale convexité de la base nettement visible sur les radiographies de profil et à laquelle A. LERI a proposé de donner le nom de "convexobasie". La portion basilaire de l'occipital peut ainsi s'élever à plus de un centimètre au-dessus de sa portion écailleuse comme dans le cas 7 de LERI.

Au delà du trou occipital se produit un abaissement des fosses cérébrales. La fosse cérébrale antérieure se déprime surtout au niveau de son segment ethmoïdo-sphénoïdal, alors que l'abaissement est moindre au niveau des voûtes orbitaires hypertrophiées. La selle turcique dans les cas accentués perd toute sa profondeur mais conserve une certaine dimension antéro-postérieure et transversale ; parfois elle est tassée dans le sens antéro-postérieur (cas BEAUVIEUX) parfois écrasée verticalement.

Au niveau des fosses cérébrales moyennes on note que la partie externe des rochers est nettement au-dessous de la partie interne contrairement à la normale. La fosse cérébelleuse subit une modification particulière liée à la plicature de l'occipital ; son aire est nettement diminuée.

Dans l'ensemble, comme l'écrit LERI, toutes les parties saillantes des portions latérales de la base se trouvent déprimées, ce qui a pour résultat un véritable nivellement relatif de la surface endocrinienne basilaire, nivellement que Gilles de la TOURETTE avait déjà noté.

V - MODIFICATION DE LA VOUTE

En dehors de l'épaississement souvent énorme des os de la voûte et de la présence à la surface externe de bosses irrégulières sans grand relief (NAITO), ou d'hyperostoses surajoutées (SICARD, PACKARD) il faut noter que l'augmentation parfois monstrueuse de la circonférence crânienne tient pour une part aux modifications de la base. Celle-ci constitue l'assise véritable des murs constitués par le frontal, l'écaille temporale, le pariétal et l'occipital lui-même. Sous l'influence de l'épaississement du pourtour de la base crânienne les murs osseux tendent à se pencher en dehors ; cette inclinaison est maximum pour le temporal et le pariétal que rien ne vient gêner : il en résulte une augmentation énorme du diamètre crânien transversal. L'inclinaison du frontal est moindre, car l'abaissement de l'étage antérieur est limité en avant par les os de la face ; en arrière la plicature propre de l'occipital contrarie les effets de son inclinaison : aussi le diamètre antéro-postérieur est-il le moins augmenté.

De ces effets multiples résulte pour le crâne pagétique une augmentation de tous ses diamètres, sauf le diamètre vertical qui est seul diminué avec un maximum de réduction au niveau du trou occipital.

VI - MODIFICATION DES OS DE LA FACE

Les modifications des os de la face apparaissent comme une conséquence extra-crânienne des altérations de la base, réserve faite pour certaines altérations autonomes telles que l'épaississement du corps du maxillaire inférieur (obs.

Calola, A. LERI, pièce n° 652 University College Hospital Museum), et l'atrésie des fosses nasales. Tout le massif facial est dévié en arrière par l'enfoncement dans le crâne du massif sphéno-basilaire ; il est en outre repoussé en arrière par l'abaissement de la fosse cérébrale antérieure. Il en résulte une véritable bascule de ce massif qui donne à la face des pagétiques un aspect fuyant très net dans l'observation n°1 de LERI et sur le crâne sec de son observation n°7. La voûte palatine présente une obliquité très exagérée en arrière et en haut.

VII - MODIFICATION DE LA CAPSULE LABYRINTHIQUE

La capsule labyrinthique montre, comme le soulignaient récemment PORTMANN et DESTONS, des images étendues de reconstruction osseuse remplaçant la couche périostale et la couche enchondrale et, à un moindre degré, la couche endostale. Dans un quart des cas environ il y a participation du ligament annulaire et par conséquent surdité consécutive.

Ces faits intéressants permettent d'établir un rapprochement entre l'otosclérose et la Maladie de Paget.

VIII - MECANISME GENERAL DES DEFORMATIONS CRANIENNES

Les explications mécanistes que nous nous sommes efforcés de donner ne rendent pas compte d'un fait capital et propre à la Maladie de Paget : le crâne pagétique a une capacité totale qui ne diffère pas sensiblement de celle d'un crâne normal. Si l'on accepte les chiffres de 1550 à 1600 cc (BROCA) ou de 1450 à 1600 (TESTUT) comme limites extrêmes de

capacité des crânes normaux, on voit que l'un des crânes pagétiques étudiés par LERI donne une capacité de 1611, ce qui s'éloigne un peu de la normale.

La persistance d'une capacité sensiblement normale en dépit de modifications architecturales profondes trouve son explication dans un véritable mécanisme de dilatation compensatrice.

L'enfoncement intra-crânien du massif sphéno-basilaire a pour effet de développer par l'intermédiaire du cerveau et surtout du liquide céphalo-rachidien une contre-pressio qui s'exerce sur toutes les parois osseuses dont la plasticité peut jouer à la faveur du ramollissement pathologique. Par ce mécanisme, la cavité crânienne regagne en avant et surtout latéralement ce qu'elle perd en hauteur. Comme le dit LERI c'est probablement à ce mécanisme qu'il faut attribuer la rareté de l'hypertension intra-crânienne dans la Maladie de Paget. Cet ensemble de mécanisme peut aussi expliquer les phénomènes de rotation axiale des rochers.

IX - MORPHOLOGIE MICROSCOPIQUE

Contrairement à Paget qui voyait dans la maladie décrite par lui des signes d'inflammation, la majorité des auteurs invoque aujourd'hui un trouble métabolique. Déjà en 1891, RECKLINGHAUSEN caractérisait l'affection par une dégénéresnce fibreuse de la moelle osseuse avec prolifération conjonctive au sein des canaux de HEVERS élargis. De plus l'os pagétique subit simultanément une destruction rapide et une élaboration précipitée de tissu transformé qui ne parvient

habituellement pas à se calcifier. Il est fréquent de rencontrer l'image histologique connue sous le nom de structure en mosaïque. Les lignes d'agglutination (KITTLINIEN) forment dans la corticale et dans les travées osseuses une sorte de dessin en mailles irrégulièrement disposées. La résorption massive qui se produit dans la Maladie de Paget aboutit au développement excessif de ces lignes d'agglutination, c'est-à-dire à la structure en mosaïque de SCHMORL. Dans la Maladie de Paget la destruction osseuse se fait surtout le long des lignes d'agglutination et l'action des ostéoclastesest minime contrairement à ce qui a lieu dans la Maladie de RECKLINGHAUSEN. Il s'ensuit que, dans le Paget, toute la corticale est attaquée en même temps, tandis que dans la Maladie de RECKLINGHAUSEN la décalcification progresse de la cavité médullaire vers la périphérie.

X - SYMPTOMES BIOCHIMIQUES

Comme le signale à nouveau SNAPPER le taux du calcium sérique est normal dans le Paget et l'élimination calcique urinaire ne paraît pas sensiblement modifiée. Un élément digne de retenir l'attention est l'élévation constante et souvent considérable (jusqu'à 20 fois la normale) des phosphatases sanguines, c'est-à-dire des ferments capables de transformer les éthers de l'acide phosphorique en phosphates inorganiques. Le phosphore minéral est parfois très faiblement augmenté, le taux des protéines total est normal.

XI - MANIFESTATIONS OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUES

1) - Troubles otologiques

La fréquence de ces troubles n'avait pas échappé à LOCKE qui les considère comme la règle dans les Maladies de Paget avancées. De fait l'hypoacousie et la surdité se retrouvent dans bien des observations en particulier dans les nôtres. Dans sa thèse SEMENON, en 1920, précisait que pour l'une de ses malades, il fallait invoquer une surdité complète d'origine interne probablement par étranglement du nerf auditif dans le conduit auditif interne, opinion partagée par HALPHEN. Dans une autre observation de PARE et SPECKLIN intitulée "Anosmie, agueusie et troubles facio-cochléo-vestibulaires, expression d'une Maladie de Paget crânienne" les auteurs se demandent si dans l'interprétation des troubles observés il ne faut pas tenir compte des rapports étroits entre les filets nerveux et l'os (1925).

En 1926 GREIG montre que le processus osseux pagétique peut entraîner des phénomènes de compression au niveau de n'importe quel nerf crânien y compris la huitième paire. Enfin en 1936, GUILLAIN et AUBRY rapportant six observations de lésions du labyrinthe dans la Maladie de Paget, précisent le mécanisme des lésions et montrent qu'il existe un syndrome acoumétrique spécial, qui permet de soupçonner le diagnostic dans les formes localisées ; nous adopterons la description de ces auteurs comme étant la plus complète à l'heure actuelle.

SURDITE :

D'après GUILLAIN et AUIRY la forme de la surdité varie suivant le degré de l'atteinte ostéo-dystrophique. Dans les lésions récentes et légères la surdité est du type mixte ; dans les lésions plus anciennes (atteinte labyrinthique) la conduction osseuse finit par disparaître.

Ce schéma général doit être complété par des détails plus précis que nous fournissent les examens de GUILLAIN et AUFRY :

Examen otoscopique.

Le tympan et le conduit auditif externe sont normaux, sauf dans un cas où une exostose rétrécissait le conduit.

Examen acoumétrique.

a) L'examen à la voix chuchotée a constamment montré une audition diminuée ; la montre n'était pas perçue par voie aérienne alors qu'elle l'était par voie osseuse.

b) L'examen de la voie aérienne aux diapasons montre dans les cas récents une surdité de type mixte avec prédominance de la formule de l'oreille moyenne, c'est-à-dire prédominance de la surdité pour les sons graves. Cependant, même dans cette forme, il se surajoute une formule d'oreille interne caractérisée par un abaissement très précoce de la limite supérieure des sons et souvent même une atteinte des sons moyens de la zone hyperaudible, en particulier du 2048 qui peut déjà être raccourci de quelques secondes.

Dans les cas les plus anciens la surdité du type oreille interne prédomine, mais il existe une prolongation paradoxale de la conduite osseuse. Ce type de surdité serait le plus fréquent (5fois sur 6 malades). Dans les formes très anciennes la surdité par voie aérienne peut devenir complète.

c) L'examen de la conduction osseuse met en évidence un signe que les auteurs signalent expressement : c'est la prolongation souvent très marquée. Si dans les formes mixtes du début le Schwabach prolongé ne surprend guère, il devient plus singulier dans les cas anciens où la surdité labyrinthique prédomine. La conduction osseuse peut rester conservée même pour des sons aigus tel le 1024 ; dans l'une des observations de GUILLAIN et AUIRY, le monocorde de STRUYCKEN n'était pas entendu par la voie aérienne, mais était bien perçu par voie osseuse. Même dans des cas très avancés comme celui de KLOTZ, la conduction osseuse était relativement augmentée par rapport à la conduction aérienne devenue nulle.

d) L'examen audiométrique confirme l'examen aux diapasons ; il montre dans les cas récents un rétrécissement concentrique du champ auditif avec prédominance pour les sons les plus graves et les plus aigus.

Aussi GUILLAIN et AUIRY considèrent-ils comme caractéristiques de la surdité pagétique les éléments suivants :

1°) sa marche progressive.;

2°) l'atteinte très précoce du labyrinthe cochléaire, malgré une formule d'audition qui au début ressemble à l'otospongiose.;

3°) le passage progressif de la surdité de type mixte à la surdité de type labyrinthique, mais avec conservation paradoxale d'une conduction osseuse longtemps conservée malgré une atteinte cochléaire importante ;

4°) La bilatéralité de cette surdité avec lésions asymétriques des deux oreilles ; souvent, d'un côté il y a surdité de type mixte et de l'autre, surdité labyrinthique.

Récemment CANUYT et HEIMENDINGER ont constaté une surdité du type décrit par GUILLAIN et AUFRY, c'est-à-dire de type mixte.

XII - EXAMEN DE L'APPAREIL VESTIBULAIRE

D'après GUILLAIN et AUFRY, les signes vestibulaires spontanés sont toujours légers, sauf peut-être dans les périodes où se produisent des crises vertigineuses ayant parfois une symptomatologie Ménièrique. Le nystagmus spontané n'existe pas dans les périodes de calme ; son existence est passible en période de vertige, quoique GUILLAIN et AUFRY ne l'aient pas observé. La déviation spontanée des index ne paraît pas avoir été observée.

Les épreuves vestibulaires montrent en général des troubles beaucoup plus importantsque ne laisserait supposer la discrétion des troubles spontanés. Cependant l'atteinte vestibulaire est plus tardive et plus légère que l'atteinte cochléaire.

Au début des altérations vestibulaires, il pourrait être noté de l'hypoexcitabilité, particulièrement constatable

à l'épreuve galvanique. Dans les cas évoluant depuis longtemps l'hyperexcitabilité est la règle ; elle peut atteindre un haut degré sans arriver à l'inexcitabilité complète même chez les malades de GUILLAIN et AUBRY dont l'appareil cochléaire semblait totalement détruit.

Les conclusions générales formulées par GUILLAIN et AUBRY relativement au labyrinthe dans la Maladie de Paget sont confirmées dans le travail récent de D. GARCIN.

1) - Lésions du pneumogastrique

La lésion du pneumogastrique et la paralysie du voile du palais paraissent être exceptionnelles ; seul GROSZ en signale un cas.

2) - Troubles de l'odorat et du goût

Ils ne sont pas fréquemment notés dans la littérature, probablement parce qu'ils ne sont pas systématiquement recherchés. L'anosmie a été signalée par SEMENON, R. GARCIN, A. VARAY et H. DIMO ; l'anosmie et l'agueusie sont décrites dans l'observation de BARRE et SPECKLIN.

3) - Lésions du trijumeau (LAZORTHES)

LAZORTHES rapporte deux cas de Maladie de Paget compliquée d'invagination basilaire, qui lui avait été adressés pour névralgies du trijumeau et pour laquelle il pratiqua une neurotomie retro-gassérienne.

Déjà W.J. GARDNER et Y.P. PINTO (1953) cités par LAZORTHES, avaient exprimé l'opinion qu'un léger déplacement du rocher secondaire à une impression basilaire pouvait tendre la racine du trijumeau et déclencher la névralgie.

Ces auteurs exprimaient également une idée intéressante : pour eux la névralgie trigemellaire serait plus fréquente à droite qu'à gauche. Cette différence serait due au fait qu'en raison de l'utilisation plus fréquente du bras droit dans les épreuves de force, les muscles cervicaux du côté droit par leur traction sur le pourtour de la base du crâne pouvait faire basculer la pointe du rocher vers le haut, entraînant ainsi un soulèvement et puis une tension de la racine du trijumeau.

De même les femmes seraient plus atteintes que les hommes en raison de l'ostéoporose post-ménopausique pouvant favoriser l'impression basilaire (LAZORTHES).

Toutefois il semble que ce soit LAZORTHES qui par son travail expérimental ait apporté la preuve la plus pertinente de l'éthiopathogénie des névralgies trigemellaires par impression basilaire (Presse Médicale, 6 juin 1964).

Le Chef éminent de l'Ecole Neuro-anatomique de Toulouse signale que le rocher constitue un arc boutant appuyé sur le corps du sphénoïde. En fait, au niveau de son sommet cet arc est moins amarré à la base du crâne qu'on le croît.

En avant la suture petro-occipitale est plus solide, mais croisée par la gouttière sinusienne elle le fixe peu. Une compression latérale du crâne sec déplace la pointe du rocher en dedans de 1 à 3 mm. La même compression sur le crâne frais recouvert par la dure-mère provoque le plissement de cette membrane dans la région latéro-basilaire (LAZORTHES et THOMAS).

On conçoit aisément que toute modification de la base du crâne (l'invagination basilaire en particulier) puisse provoquer la bascule du rocher.

o

o o

C H A P I T R E III

O B S E R V A T I O N P E R S O N N E L L E

(Maladie de Paget)

OBSERVATION PERSONNELLE

(Maladie de Paget)

Madame Augusta B... nous est adressée le 9 février 1966 par un ophtalmologiste pour suspicion de sinusite maxillaire. Il n'y a pas chez cette femme d'antécédent pathologique notable, mis à part un traumatisme de l'hémiface gauche qui date de 3 à 4 ans, sans fracture mais ayant nécessité des points de suture.

La maladie commence 3 semaines avant l'hospitalisation par une dacryocystite de l'oeil gauche qui motive une radiographie du crâne. Celle-ci met en évidence une opacité du sinus maxillaire gauche. La malade nous est alors confiée.

Il s'agit d'une femme de 70 ans ayant conservé un bon état général, dont la dacryocystite est maintenant guérie, qui ne souffre pas, qui n'a pas de fièvre et qui n'a pas de rhinorrhée.

L'examen des fosses nasales est normal :

- le méat moyen gauche est libre,
- les cornets sont normaux,
- la cloison n'est pas déviée.

La palpation de la région sous-orbitaire ne réveille pas de douleur.

L'examen clinique semble donc tout à fait négatif et bien que la diaphanoscopie montre une opacité totale du sinus maxillaire gauche, le contexte n'est pas en faveur d'une sinusite.

Cependant nous avons été frappés en examinant la radiographie du crâne par des zones de décalcification à contours ouatés avec plages de condensation. On refait donc un examen local et général complet.

L'examen morphologique global de la tête et du crâne ne montre pas de déformation particulière. Le périmètre crânien est de 54 cm. Seule, la paupière inférieure du côté gauche est légèrement tombante, témoin du traumatisme antérieur.

L'examen local nous montre au niveau de la cavité buccale une dissymétrie avec un certain bombement du palais osseux du côté gauche. Les dents au maxillaire supérieur ont toutes été extraites. Au niveau de la fosse canine, il existe une saillie arrondie et dure qui bombe sous la joue.

Il n'y a pas d'adénopathie cervicale palpable.

Le reste de l'examen somatique, en particulier cardio-vasculaire et pulmonaire, est normal.

A ce stade, on penserait à une tumeur maligne sans l'image radiologique du crâne.

Comme les tomographies de face du sinus maxillaire montrent que celui-ci est uniformément opaque sur toute sa

profondeur, on décide de faire une biopsie. Même le trocart ne parvient pas à franchir la paroi inter-sinuso-maxillaire qui est très dure sur toute la profondeur du méat inférieur. On tente alors la trépanation su sinus maxillaire par la voie de la fosse canine. Celle-ci se révèle encore difficile du fait de la grande résistance de l'os. On s'aperçoit que la cavité du sinus est comblée par du tissu osseux très dur que pénètre la gouge avec grande difficulté. On retire quelques fragments osseux que l'on adresse au laboratoire pour analyse.

L'examen du Professeur JOFARD répond :

" Maladie de Paget osseuse. Les prélèvements montrent un tissu osseux spongieux très remanié dont les travées présentent des lignes de cémentation irrégulières en "puzzle" et sont entamées par de nombreuses lacunes de résorption contenant des ostéoclastes. Les cavités médullaires sont occupées par un tissu fibreux assez richement vascularisé ".

Il importe donc de rechercher les diverses localisations de cette Maladie de Paget. La voûte crânienne est atteinte en totalité.

Au niveau de la base : l'exploration radiologique des rochers montre sur les clichés en incidence de STENVERS des aspects cotonneux de la pointe à droite comme à gauche. Sur les radios en incidence de Chausse III. Les conduits auditifs internes semblent très perméables, le cliché simple de profil de l'étage moyen de la base du crâne montre une hypercondensation osseuse, mais les différentes coupes tomographiques centrées sur la région occipito-atloïdienne ne montrent pas de signe d'impression basilaire.

Au niveau de la face, seul le côté gauche est atteint côté du traumatisme qui est bien opaque sur la radio de face. Le maxillaire supérieur et le malaire sont très hypertrophiés, le palais osseux est épaissi. Les sinus frontaux et les cellules ethmoïdales sont clairs. La cloison nasale n'est pas épaissie. Bien que le cornet inférieur soit d'aspect normal, on fait une biopsie à ce niveau. L'examen répond :

" Le fragment de cornet inférieur gauche montre bien en effet dans certaines de ses travées osseuses des lignes de cémentation assez irrégulières qui permettent de confirmer l'existence d'une Maladie de Paget. En surface, la muqueuse nasale est remaniée par une infiltration inflammatoire chronique banale accompagnée d'oedème " (Professeur JOTARD).

Enfin l'examen clinique et radiologique du reste du squelette est parfaitement normal.

Il s'agit donc d'une forme de Maladie de Paget localisée au crâne et à l'hémiface gauche, découverte à l'occasion d'une complication infectieuse dûe à l'obstruction du canal lacrymal.

L'évolution s'est faite à bas bruit, sans aucun signe clinique, en particulier sans signe de compression des paires crâniennes comme il est classique de le signaler dans les formes crâniennes de Paget. Il existe cependant une certaine surdité qu'il est difficile d'imputer à l'ostéopathie. L'audiométrie tonale met en évidence une surdité mixte à prédominance perception bilatérale et symétrique, avec chute de la courbe à partir de fréquence 500. Les tympans étant légèrement scléreux.

Le bilan humoral confirme la clinique :

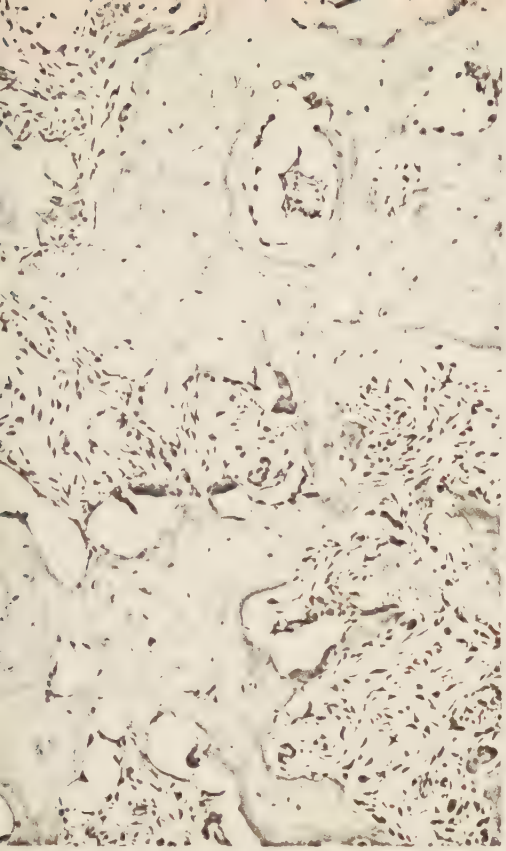
- Calcémie : 4,8 meq./litre)taux normaux
- Phosphorémie : 35 mg./litre)
- Phosphatases alcalines :
  13 u. Bodansky . . . . .)très augmenté
- Calciurie : 4,95 meq./24 heures
- Glycémie normale.

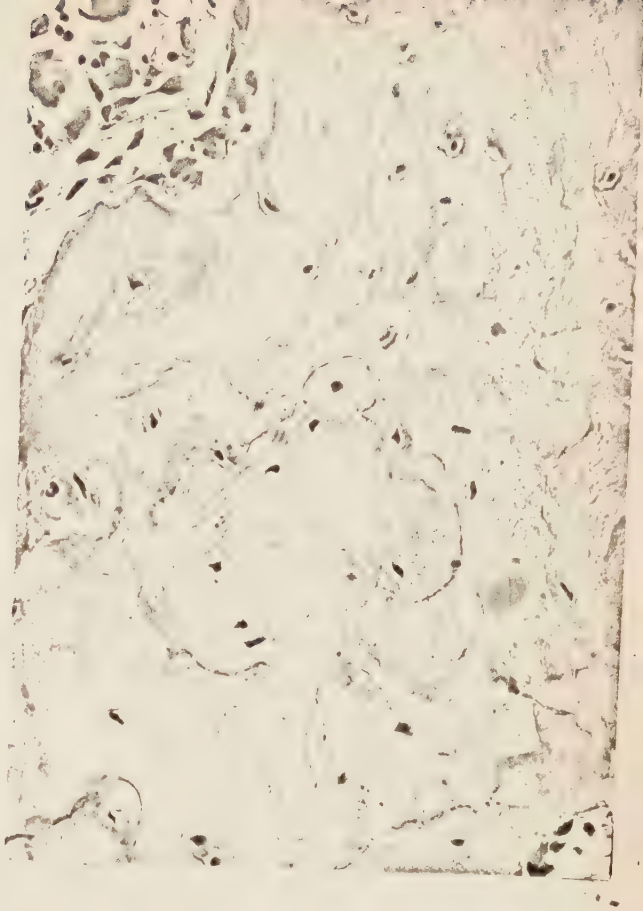
Au point de vue thérapeutique, nous avons fait extraire le sac lacrymal gauche de la malade, puis ordonné un traitement au long cours avec calcium à fortes doses et des infiltrants.

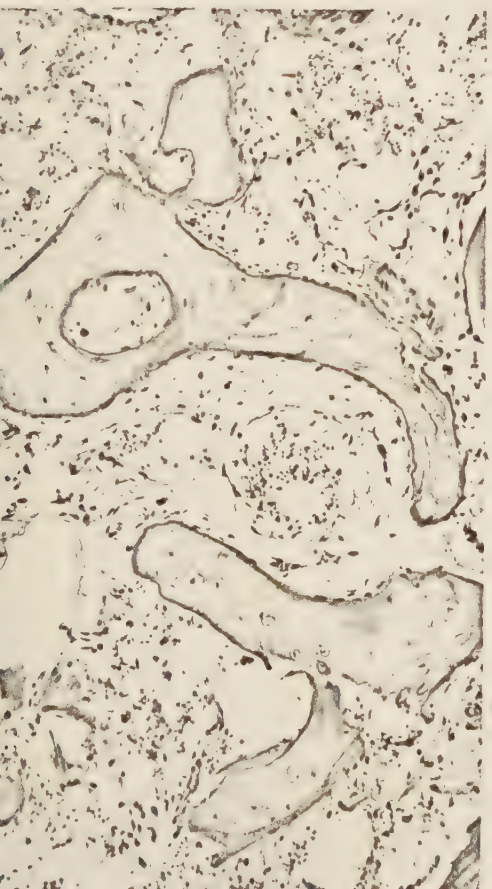
La malade fut revue plusieurs mois après sa sortie du service. Son état clinique et radiologique étant stationnaire.

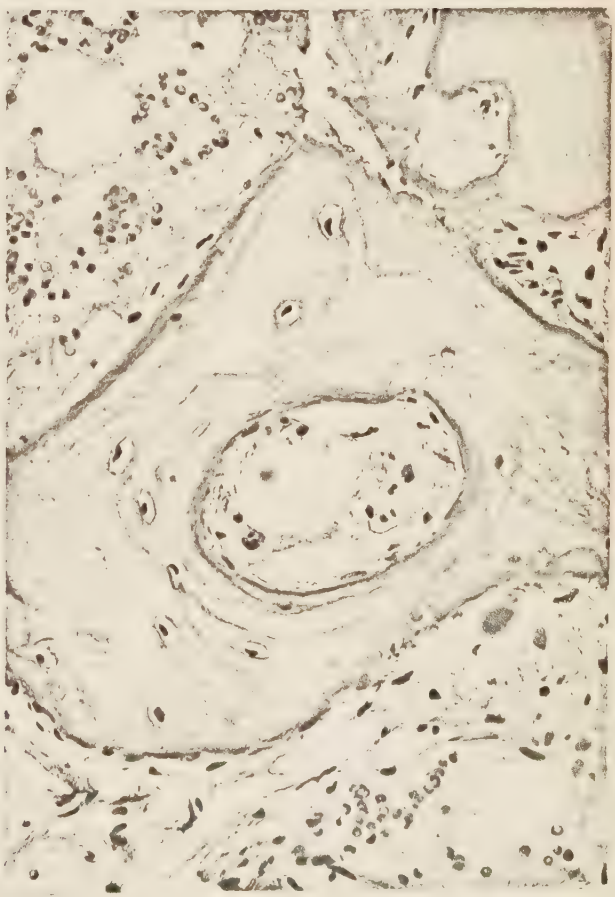
o

o o









C H A P I T R E IV

R E F L E X I O N S P E R S O N N E L L E S

(Maladie de Paget)

REFLEXIONS PERSONNELLES

(Maladie de Paget)

I - LA MALADIE DE PAGET VUE DANS LE CADRE DE NOTRE OBSERVATION

Nous venons de voir l'importance des manifestations cliniques de la maladie de Paget. Nous avons vu, en particulier, que, dans la sphère de l'oto-rhino-laryngologie, on avait pu constater des troubles otologiques, des troubles olfactifs enfin, des manifestations qui, tout en rentrant dans le cadre des affections neurologiques, intéressent également au plus haut point l'oto-rhino-laryngologie : phénomènes névralgiques au niveau du glosso-pharyngien, troubles dans le domaine du pneumogastrique ; enfin, et surtout, névralgies trigéminales, dont la physio-pathologie a été parfaitement dégagée par LAZORTHES.

Le but de notre travail toutefois, est assez précis. Il concerne la discussion d'une observation de la localisation de la Maladie de Paget au niveau du maxillaire supérieur.

Que peut-on en conclure ?

Cette localisation ne constitue pas une rareté, mais elle est cependant importante, car elle peut constituer la première manifestation clinique d'une Maladie de Paget évolutive

Nous avons signalé dans l'historique l'importance des travaux de DECHAUME.

Cet auteur a bien insisté sur le fait que, d'une façon générale, certaines dysmorphies crânio-faciales avaient une élection pour la région des maxillaires supérieur ou inférieur .

Dans le cadre de l'expression clinique de ces tumeurs au niveau du massif facial, la Maladie de Paget peut rentrer dans le grand groupe des ostéodysplasies fibreuses, tel qu'il a été décrit, étudié et commenté par JAFF et LICHENSTEIN.

Il est nécessaire cependant de bien préciser que la Maladie de Paget présente une autonomie clinique certaine. Cette autonomie se manifeste, d'une part, grâce à l'examen radiologique du crâne, et, d'autre part, par les lésions histo-pathologiques caractéristiques de l'affection. Nous avons vu, en effet, que le critère histo-pathologique de la Maladie de Paget est représenté non seulement par la présence d'un tissu osseux spongieux très remanié, avec de nombreuses lacunes, mais aussi et surtout par des lignes de cémentation disposées irrégulièrement en puzzle ou en mosaïque , suivant la définition classiqu

Ce qui fait l'intérêt de notre observation, c'est que notre malade s'est présentée à la consultation uniquement avec des signes de sinusite maxillaire localisée du côté gauche.

Rien ne pouvait laisser supposer, endoscopiquement et cliniquement, qu'il s'agissait d'une Maladie de Paget. Seule,

bien sûr, la radiographie du crâne nous avait orientés vers le diagnostic véritable.

Toutefois, nous ne pensions pas, à l'intervention, nous trouver en présence d'un véritable bloc osseux, ayant remplacé la cavité de l'antre d'HIGHMORE.

En outre, comme on a pu le voir, à la lecture de notre observation, il existait des lésions du cornet inférieur. Ceci a son importance. C'est qu'en effet, bien que le cornet inférieur soit un os indépendant, son développement est lié à l'embryogénèse du premier arc branchial, et ceci, du point de vue de la physio-pathologie générale, nous semble intéressant car un certain nombre de malformations crânio-faciales sont liées à des malformations congénitales intéressant le premier ou le deuxième arc branchial.

Aucune autre manifestation pagetique n'intéressait le squelette, à part le squelette crânien.

Au cours des recherches que nous avons pratiquées dans la littérature, et plus particulièrement dans le travail de DECHAUME et de son Ecole, nous avons pu constater que cette localisation au niveau du maxillaire supérieur de la Maladie de Paget n'était pas une rareté.

Il est donc extrêmement important pour l'oto-rhino-laryngologiste d'être averti d'une pareille éventualité.

II - LA MALADIE DE PAGET ET SON PROBLEME CLINIQUE

Nous avons fait plus haut une étude clinique de la Maladie de Paget.

A l'occasion de notre observation, nous voudrions montrer quelques problèmes particuliers que le médecin peut se poser.

1°) La question de la génétique :

Il est classique de considérer, après le rapport de DELMAS-MARSALET, que la Maladie de Paget rentre dans le cadre des ostéodysplasies fibreuses acquises. Nous verrons, dans notre seconde étude que la Maladie de Crouzon, au contraire, se situe dans le cadre des maladies héréditaires. Cette distinction ne doit pas être considérée comme absolue. Il est certain qu'il est rare d'observer des Maladies de Paget héréditaires. Toutefois, il n'est pas impossible, étant donné la présence de certaines localisations, que quelques dispositions génétiques ne puissent intervenir pour l'éclosion de ces lésions pagétiques. Chez notre malade, en particulier, le fait de la participation du cornet inférieur à l'ensemble du processus peut plaider en faveur de cette hypothèse.

2°) Problème diagnostique :

Ce problème comporte à la fois un contingent clinique et un contingent histo-pathologique. Le diagnostic clinique se fait surtout sur l'examen radiologique qui démontre la présence de contours lacunaires à bords cotonneux au niveau de la

voûte. L'augmentation de volume du crâne ne se manifeste qu'à la période évolutive terminale, et nous devons signaler ici la différence qu'il y a entre le crâne pagétique et le crâne classique de la Léontiasis ossea, dans laquelle la bilatéralité des lésions procure au malade un aspect Leonin.

Le diagnostic histo-pathologique possède un critère de valeur ; nous l'avons déjà signalé. Il s'agit de la disposition irrégulière en puzzle ou en mosaïque des lignes de cémentation caractéristique des travées osseuses pagétiques.

Là encore, il s'agit d'une notion très importante, en raison de l'extrême confusion qui règne parfois dans l'interprétation anatomo-pathologique de nombreuses dysplasies ostéo-fibreuses localisées à la face.

3°) Le problème évolutif :

Ce problème a une importance relative, sinon du point de vue spéculatif, car, dans l'état actuel des choses, nous ne disposons pas d'armes thérapeutiques permettant d'enrayer les progrès d'une Maladie de Paget. Toutefois, si nous restons dans le cadre de l'oto-rhino-laryngologie, nous possédons certainement des éléments nous permettant de penser à la possibilité d'une atteinte pagétique du crâne ou de la face. C'est ainsi que certaines névralgies trigéminales inexplicables cliniquement pourront être décelées par l'examen radiologiques d'un rocher pagétique.

4°) Le problème thérapeutique :

Il s'agit ici d'une question négative. Nous avons vu en effet, plus haut, que le traitement de la Maladie de Paget était un traitement décevant. Dans le cas de notre malade, il ne nous a pas été possible de modifier l'état des lésions.

5°) Pronostic :

Il ne s'agit pas ici d'un pronostic vital, bien que l'évolution de certains désordres au niveau d'éléments neuro-sensoriels nobles peut altérer considérablement l'état général du malade.

Certains auteurs enfin, ont signalé la possibilité d'une dégénérescence sarcomateuse des lésions pagétiques.

o

o o

CHAPITRE V

MALADIE DE CROUZON

HISTORIQUE

MALADIE DE CROUZON

HISTORIQUE

Le 10 mai 1912, CROUZON présente, devant la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris, une femme et son fils atteints d'une dystrophie osseuse touchant le crâne et la face à laquelle son nom reste attaché.

Dès cette première observation on ne relève aucune remarque concernant l'état de l'audition.

Une description postérieure de CROUZON fait mention d'une dureté de l'oreille, mais ce sont les travaux d'AUFRY et NAGER en 1935 qui apportent les premières précisions quant à l'aspect otologique de la maladie. AUFRY, examinant 10 cas de dysostose crânio-faciale, met en évidence 4 éléments importants :

- un rétrécissement plus ou moins marqué du conduit auditif externe;
- la rareté des troubles vestibulaires;
- une décalcification de l'os pétro-mastoïdien respectant la capsule labyrinthique osseuse;
- et, enfin, l'existence constante d'une hypoacousie de l'oreille moyenne avec exagération importante de la conduction osseuse qui entraîne AUFRY à émettre l'hypothèse d'une ankylose de l'étrier au cours de la dysostose crânio-faciale.

L'anné suivante, NAGER (1936) apporte la preuve anatomo-pathologique de cette ankylose par l'examen microscopique de deux os pétreux.

GUNTEN (1938) tire une conclusion semblable et DEUMIER dans sa thèse inspirée par A. AUBIN (1958), après avoir décrit avec précision les troubles otologiques de la dystrophie de CROUZON, affirme par des arguments cliniques, anatomo-pathologiques et opératoires, l'existence dans cette maladie d'une ankylose de la platine de l'étrier dans la fenêtre ovale.

On a noté dès les premières observations de la maladie la déformation caractéristique de la pyramide nasale, mais, jusqu'à une date récente, les manifestations endonasales n'ont qu'à peine été ébauchées.

Louis CHRISTIAENS et ses collaborateurs (1961), puis A. LEMARIEY, PAQUELIN et THOMAS (1962) attirent les premiers l'attention sur des troubles. LEMARIEY estime en particulier que l'insuffisance respiratoire est un des signes révélateurs, de fréquence non négligeable. Il insiste sur les troubles du sens olfactif, pouvant aller jusqu'à l'anosmie, en rapport, selon lui, avec une compression, au niveau de la lame criblée, des filets du nerf, du bulbe et de la bandelette olfactive.

o

o o

CHAPITRE VI

ETUDE CLINIQUE

de la

MALADIE de CROUZON

en

OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

ETUDE CLINIQUE DE LA MALADIE DE CROUZON

EN OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

I - GENERALITES

La dysostose crânio-faciale héréditaire individualisé par CROUZON en 1912 constitue un type de dysmorphie osseuse caractérisée par quatre symptômes principaux :

1°) une déformation crânienne spéciale,

2°) des malformations faciales dont la plus importante est l'aplasie du maxillaire supérieur,

3°) des troubles oculaires,

4°) un caractère héréditaire et familial souvent observé.

Autour de ces manifestations principales se groupent des manifestations secondaires dont nous aurons à saisir l'enchaînement. Les unes et les autres paraissent essentiellement conditionnées par les variations mêmes de la morphologie crânio-faciale ce qui justifie à la fois l'usage d'explications mécanistes et la nécessité d'un exposé morphologique, clinique, radiologique et anatomique. En outre certaines considérations d'ordre pathogénique devront être introduites ici, dans la mesure où elles peuvent éclairer la génèse des troubles oto-neuro-ophtalmologiques.

II - MORPHOLOGIE CRANIENNE

L'aspect même du Crouzonien donne une idée approximative des souffrances imposées à l'encéphale et aux divers appareils sensoriels.

a) La déformation crânienne caractéristique consiste dans une bosse située à la partie supérieure de l'os frontal, occupant une situation médiane, tantôt en élévation verticale, tantôt en projection en avant (sphénocéphalie) ; son sommet peut, chez l'enfant jeune, présenter une dépression au niveau de laquelle des battements sont perceptibles (CROUZON et CHATELIN). Dans les formes frustes la bosse médiane est simplement remplacée par une crête sagittale.

Autour de cette déformation typique peuvent se grouper des déformations accessoires qui ne constituent plus l'essentiel de la maladie : trigonocéphalie par développement de deux bosses pariétales, acrocéphalie ou crâne en pointe, brachycéphalie par développement en hauteur et en largeur, scapocéphalie par prédominance du diamètre antéro-postérieur, microcéphalie parfois.

Ces variations morphologiques crâniennes qui peuvent accompagner la présence d'une bosse frontale médiane ne caractérisent nullement la Maladie de Crouzon dont l'individualité tient à la présence du second terme de la tétrade : les malformations faciales.

b) Les malformations faciales se résument dans une hypoplasie du maxillaire supérieur d'où résultent le rétrécissement des cavités orbitaires, l'hypertélorisme, le nez élargi et aplati à sa base tandis que de profil il a l'aspect en "bec de perroquet", la diminution de l'espace sous-nasal, la brièveté de la lèvre supérieure, l'enfoncement des joues par suite de l'atrophie malaire, le rétrécissement transversal de l'ogive palatine, le retrait de l'arcade dentaire supérieure par rapport à l'inférieure, l'implantation défectueuse des dents au niveau de cette arcade supérieure, le prognatisme relatif traduisant le non-parallélisme du développement des deux maxillaires. Si l'on ajoute l'exophtalmie et le strabisme divergent on a un tableau tout à fait caractéristique.

c) Modification de l'axe orbitaire

Sur les clichés de face on peut constater un allongement de l'axe vertical des orbites et parfois le rétrécissement du trou optique et de la fente sphénoïdale. BERNARD et TROTOT signalent un cas où les arcades orbitaires sont absentes probablement du fait d'une poussée intra-crânienne excessive. Enfin, la moindre opacité du massif facial peut, par un effet de contraste comparable à celui que nous avons noté pour la pyramide pétreuse, amener une certaine visibilité radiologique des globes oculaires (NORDMANN et DUHAMEL).

d) La déformation crânio-faciale peut-être radiologiquement étudiée grâce à une mesure directe des angles sphénoïdal et facial de CUVIER, déterminés sur les clichés.

L'angle sphénoïdal (point naso-frontal, tubercule ptérygoïdien, limite antérieure du trou occipital)(nasion, éphipion, basion) est habituellement diminué : 120 à 130° d'après les déterminations de GAUTIER. L'angle facial (ligne tangente au frontal et au rebord alvéolaire du maxillaire supérieur, et ligne unissant le bord alvéolaire au trou auditif) est fortement augmenté : 70 à 85°, d'après GAUTIER.

III - MORPHOLOGIE ANATOMIQUE

L'étude post-mortem de quelques crânes de Crouzoniens permet aujourd'hui de recueillir des informations plus précises sur les déformations osseuses et de saisir plus directement leur retentissement sur le système nerveux et les appareils sensoriels. En 1929, F. REGNAULT apporte à cette étude, une première contribution tirée de l'examen d'un crâne provenant du musée Broca. En 1934, GARCIN et GRENET, puis en 1936, TROTOT publient l'étude anatomique d'un cas de Maladie de Crouzon.

Ils avaient décrit de la façon suivante les lésions les plus importantes :

L'inclinaison anormale de l'étage antérieur oblige le nerf optique à aborder suivant un angle droit le plan de la petite aile du sphénoïde. Il n'est donc pas douteux que, conformément à l'opinion de DEIRE et CROUZON, il y a, au niveau des trous optiques, un ensemble de conditions favorables à une offense des nerfs optiques, conditions que l'on peut résumer ainsi : allongement du canal, rétrécissement de l'orifice antérieur, aplatissement de haut en bas, pénétration du nerf suivant un angle droit.

La fente sphénoïdale, présente une étroitesse notée par PESME chez un nouveau-né, et retrouvée par TROTOT.

Au niveau de l'étage moyen, la selle turcique présente habituellement des dimensions normales, mais son orientation est modifiée du fait de l'abaissement de sa partie antérieure. Les clinoïdes antérieures peuvent rejoindre les clinoïdes moyennes (REGNAULT) ; la selle peut être profonde et aplatie ; le sinus sphénoïdal se montre parfois comme écrasé (REGNAULT).

L'étage postérieur montre des fosses cérébelleuses profondes parfois parsemées d'empreintes digitiformes. L'anomalie la plus considérable de cet étage porte au niveau de la gouttière basilaire de l'occipital. Soumise à une poussée d'arrière en avant, la gouttière basilaire s'incline fortement en bas et en arrière et contribue ainsi à repousser en avant la selle turcique ; l'obliquité postérieure peut être si forte que l'apophyse odontoïde de l'axis s'articule avec l'apophyse basilaire (GARCIN). De cette obliquité résulte aussi le fait que le trou occipital présente une section ogivale à sommet postérieur et que sa partie antérieure se raccorde insensiblement avec la gouttière basilaire pour former ce que nous désignerons sous le terme de "canal basi-occipital". Cette anomalie de direction de la gouttière basilaire explique sans aucun doute la disposition "percutante" de certains nerfs crâniens. Ainsi, dans deux cas, GARCIN et TROTOT notent-ils que le nerf moteur oculaire externe entre en percutant dans l'apophyse basilaire du sphéno-occipital et s'entoure sur un trajet plus

ou moins long d'un véritable canal osseux, siège de compressions possibles. Le nerf moteur oculaire commun peut, lui aussi, être enserré dans un massif osseux avant de pénétrer dans la fente sphénoïdale.

Les modifications décrites au niveau de la gouttière basilaire, la profondeur des fosses cérébelleuses, déterminent un changement d'orientation de certains arc-boutants crâniens. Ainsi les rochers sont-ils tordus sur leur axe, si bien que leur face postérieure est en pente douce (REGNAULT).

Les poussées subies par la base du crâne entrainent au niveau de certaines parties des modifications de la densité osseuse qui s'ajoutent aux modifications des axes osseux.

Les examens de MAGER au sujet du malade de GARCIN, de celui de TROTOT et de ceux de GAUTIER, apportent des précisions nouvelles en ce qui concerne l'état des rochers.

L'ectasie des fosses moyennes et postérieures entraîne un manque de développement de la couverture osseuse des rochers, si bien que les canaux semi-circulaires, surtout le postérieur, forment une saillie très visible. Le conduit auditif interne est raccourci et son orifice est élargi. Le conduit auditif externe osseux est rétréci et le tympan peut même faire défaut ; dans ce dernier cas, le conduit externe cutané se termine en cul de sac, séparé du marteau par un tissu conjonctif vasculaire. Dans l'observation VII de GAUTIER, le conduit auditif externe était totalement absent. La portion mastoïdienne est atrophiée et ses travées s'orientent perpendiculairement au périoste externe.

NAGER a pu voir que la coupe du rocher montre une modification des rapports entre l'oreille interne et l'oreille moyenne, cette dernière paraissant subir un mouvement de glissement vers le bas. La situation du canal de Fallope peut être anormale ; l'antre, dans un cas, s'étendait jusqu'au périoste externe ; les fenêtres rondes et ovales sont étroites. L'étrier est très déformé, ankylosé au promontoire, dans un cas. Dans un autre cas, le marteau et l'enclume étaient soudés à la paroi externe de la caisse.

IV - MORPHOLOGIE ANATOMIQUE DE LA VOUTE CRANIENNE

En dehors de la volumineuse bosse frontale, l'exocrâne apparaît lisse et sans modifications particulières. La face endocrânienne montre, surtout au niveau de la région frontale, de nombreuses impressions digitiformes ou cupuliformes, formant des alvéoles séparées par des crêtes. Par transparence on vérifie que ces impressions correspondent à un amincissement de l'os.

Le point capital consiste dans la soudure des sutures qui paraît d'une extrême précocité, comme dans le cas de M.GREN (enfant de 22 mois) et celui de M. GARCIN (enfant de 2 ans et 9 mois). Toutefois certaines sutures peuvent persister partiellement ou totalement, ce qui explique les modifications possibl de l'aspect général du crâne dans la Maladie de Crouzon.

On ne saurait terminer ce chapitre anatomique de la Maladie de Crouzon sans apporter quelques documents sur l'état du cerveau ; malheureusement cette documentation est fort pauvr

Le malade de ROUFINOVITCH, CROUZON, FOULON et Gilbert DREYFUS a été étudié par Ivan BERTRAND au point de vue histologique en dépit de l'existence d'une méningite suppurée. On a tout d'abord noté la présence d'une syringomyélie cervico-dorsale de C1 à C3 et d'un certain degré d'hydrocéphalie récente. L'écorce cérébrale, les noyaux gris centraux, le cervelet ne présentaient pas d'altération neuroganglionnaire particulière.

V - MANIFESTATIONS SENSORIELLES

Parmi ces troubles les lésions ophtalmologiques paraissent occuper la première place ; nous en signalons l'importance mais nous ne les décrirons pas car elles sortent du cadre du sujet de notre travail.

Il en est de même pour les lésions nerveuses.

Nous étudierons uniquement les manifestations auditiv et les manifestations olfactives.

VI - MANIFESTATIONS OTOLOGIQUES

En dehors de l'observation de Chotzen où l'on trouve mentionnée d'une dureté d'oreille, nos connaissances sur l'otologie dans la Maladie de Crouzon commencent véritablement avec les travaux de AUFRY et de NAGER (de Zurich).

En 1935, AUIRY examine, à la demande du Professeur CROUZON, 10 cas de dysostose crânio-faciale ; de ses investigations portent sur les 4 points suivants :

- examen otoscopique ;
- examen acoumétrique ;
- examen vestibulaire ;
- examen radiologique de la pyramide pétreuse.

1°) Examen otoscopique

AUTRY observe trois variétés de conduit auditif externe :

a) Normaux dans tous leurs éléments. (3 cas) normaux avec inclinaison anormale des tympans par une sorte de procidence du mur de la logette (4 observations).

b) Rétrécis. Dans un cas, les conduits étaient considérablement rétrécis par les parois postérieures et antéro-inférieures hyperostosées.

c) Obstrués. Dans deux cas ; pour l'un l'obstruction siégeait au fond du conduit qui se terminait en cul-de-sac avec absence totale de tympan. Dans l'autre, l'obstruction siégeait au niveau du méat auditif externe.

2°) Examen acoumétrique

a) Examen de la conduction aérienne. Tous les malades étaient atteints de surdité. Cet examen porte sur 10 malades, donc sur 20 oreilles

1) Examen de la voix chuchotée :

Au-dessus de 2 mètres, la voix ne fut jamais perçue.

A deux mètres, la voix fut perçue 4 fois.

Entre I et 2 mètres la voix fut perçue 7 fois.

A moins de 1 mètre la voix fut perçue 7 fois.

A la conque la voix fut perçue 4 fois.

Non perçue 2 fois.

Il faut noter que dans les 2 cas d'imperfection du conduit la voix fut toujours perçue à la conque et que même dans un cas la voix était perçue à 10 cm.

2) L'examen à la montre :

A la distance normale de 1 mètre, la montre fut perçue 7 fois.

A moins de 0,50 m la montre fut perçue 6 fois.

A la conque la montre fut perçue 3 fois.

Non perçue 4 fois.

3) L'examen avec les diapasons graves :

Diapason 32 : une seule fois perçu mais diminué de 10 ", toutes les autres fois non perçu.

Diapason 64 : normalement perçu 0

Diminué légèrement de 10" environ : 12 fois.

Diminué fortement de 1/2 : 3 fois.

Diapason 128 : normalement perçu 0.

Diminué légèrement de 10" environ 14 fois.

Diminué fortement de 1/2 4 fois.

Non perçu 2 fois.

4) L'examen au 435 :

Normalement ou à peu près normalement perçu 0.

Diminué légèrement de 10" 5 fois.

Diminué fortement 6 fois.

Non perçu 0.

5) Examen de la conduction osseuse :

La conduction osseuse a toujours été trouvée formidablement prolongée : cette prolongation existe non seulement pour les sons graves comme le 128 qui est perçu par l'os presque jusqu'au bout, mais aussi pour le 435 et même pour le 1024 qui sont perçus par voie osseuse presque jusqu'à la limite de leur vibration.

3°) Examen vestibulaire

a) troubles spontanés 0

Une seule fois, il existait un nystagmus spontané rotatoire gauche de degré 11. Dans tous les autres cas pas de nystagmus.

b) Epreuves : recherchées dans 9 cas.

1) Épreuve calorique : normale, sauf évidemment dans les deux cas d'imperforation du conduit.

2) Epreuve rotatoire : normale 3 fois.

Légèrement hyperexcitable 4 fois.

Légèrement hypoexcitable 2 fois

3) Epreuve galvanique : normale 1 fois

Hyperexcitable 8 fois (inclinaison pour moins de 1 milliampère).

4°) Examen radiologique des rochers

Cet examen porte sur les trois points suivants : rocher - mastoïde, le labyrinthe.

a) L'examen radiologique du rocher montre des signes évidents de décalcification :

1) teinte floue de la pyramide ;

2) contours peu nets, moins bien tranchés que normalement.;

3) présence de zones claires et de zones sombres.

b) L'examen de la mastoïde a montré :

1) une apophyse petite ;

2) une teinte floue générale ;

3) une absence totale de cellules mastoïdiennes prouvant une modification importante de l'architecture des cloisons intercellulaires.

c) L'examen du bloc labyrinthique montre :

1) une absence du bloc osseux compact qui entoure normalement le labyrinthe ;

2) au contraire le labyrinthe osseux lui-même se distingue particulièrement bien, précisément en raison d'une absence du bloc osseux pétreux qui l'entoure.

3) les canaux sont donc particulièrement visibles ; sur certaines radiographies, le canal supérieur se distingue si bien que l'on aperçoit la lumière elle-même du canal qui le parcourt en son milieu.

De son travail AUBRY tire les conclusions suivantes :

1°) Fréquence relative des malformations du conduit auditif externe.

2°) Constance d'une surdité à peu près typique du type oreille moyenne dont le principal caractère est une énorme prolongation de la conduction osseuse qui laisse supposer une ankylose totale des osselets.

3°) L'intégrité à peu près constante du labyrinthe non seulement dans sa partie vestibulaire qui cependant montre une hyperexcitabilité galvanique à peu près constante, liée sans doute à une irritabilité du nerf ou de ses terminaisons.

4°) Enfin la radio montre des lésions de décalcification portant essentiellement sur l'os pétro-mastoïdien et respectant la capsule labyrinthique.osseuse.

En 1936, NAGER rapporte deux nouvelles observations avec sténose du méat externe. En outre, il étudie les os pétreux de deux malades et donne des lésions de l'oreille une description que nous avons rappelée au chapitre anatomique. Retenons en la déformation possible de l'étrier avec ankylose osseuse de sa tête au promontoire, l'ankylose du marteau à la paroi externe de la caisse, la réduction de la portion mastoïdienne, l'intégrité de la cavité labyrinthique, toutes constatations qui expliquent très bien la nature des troubles observés comme l'intégrité de certaines fonctions.

VII - MANIFESTATIONS OLFACTIVES

Chez nombre de malades on peut observer une altération profonde du sens de l'odorat. GAUTIER cite trois cas sur les sept étudiés par lui. Le malade de l'observation 1 ne percevait rien, ceux de l'observation 2 et 3 l'ammoniaque et l'acide acétique seulement. Dans tous ces cas, il existait un hypertélorisme important (40mm., 43mm., et 47mm). Il est très probable que les troubles de l'odorat sont beaucoup plus

fréquents et qu'il conviendrait de les rechercher systématiquement. A noter que le malade de l'observation 7 présentait à l'autopsie un enfoncement très marqué de l'étage antérieur. Signalons enfin, la coexistence de végétations adénoïdes, qui parait avoir été rencontrée avec une certaine fréquence.

o

o o

CHAPITRE VII

OBSERVATION PERSONNELLE

(Maladie de Crouzon)

OBSERVATION PERSONNELLE

(Maladie de Crouzon)

Mademoiselle BON.... Claude entre dans le service de clinique C.R.L. du Professeur ARDOUIN le 6 mai 1966.

Cette malade nous est adressée par le service de Stomatologie de notre collègue le Docteur BOISRAME.

L'interrogatoire de cette malade est assez difficile en raison de la présence d'une débilité mentale certaine.

Nous notons cependant :

1°) - un état général relativement bon ;
- une tension artérielle à 11-7 ;
- la malade est bien réglée ;
- les fonctions cardiaques, pulmonaires et digestives sont normales.

2°) - Signes subjectifs :

La malade ne se plaint d'aucune douleur spontanée ou provoquée.

3°) - Signes objectifs :

On est frappé en regardant la malade de la présence d'une bosse frontale médiane très nette et d'un certain degré d'oxycéphalie. Il existe également un certain degré d'exophtalmie et un léger strabisme convergent.

On note également de l'hypertélorisme.

Enfin la morphologie du nez est tout à fait caractéristique donnant à la malade un profil arqué en forme de bec de perroquet.

L'examen du pharynx montre une voûte palatine ogival

Enfin l'examen des mains montre une syndactylie surtout importante au niveau des premières phalanges des 2è et 3è doigts.

Cette anomalie se reproduit au niveau des pieds où on constate une syndactylie de la première phalange des 2è et 3è orteils.

L'ensemble des signes présentés par cette malade nous fait penser à une Maladie de Crouzon.

D'autre part, l'examen local au niveau de la cavité buccale montre l'existence d'une malformation de la voûte palatine avec déhiscence de celle-ci.

Il existe d'autre part, d'importantes brides de la muqueuse au niveau des sillons vestibulaires supérieur et inférieur (le sillon vestibulaire inférieur est pratiquement inexistant, tout au moins dans sa partie antérieure).

Du fait de l'inexistence de l'os alvéolaire, les insertions des muscles au plancher buccal se font très près

du bord libre supérieur de la mandibule.

D'autre part, il existe une très importante bride de la muqueuse au niveau de la face inférieure de la partie antérieure de la langue.

En somme, il s'agit d'une jeune fille de 18 ans présentant surtout du point de vue objectif des lésions de l'arc mandibulaire, de la langue, et de l'oro-pharynx associées à une syndactylie telle qu'on peut l'observer dans la Maladie d'Appert. Du point de vue neurologique il existe surtout une débilité mentale certaine.

Toutefois, l'examen encéphalographique n'a pas mis en évidence de lésions spéciales, la conclusion est la suivante

"Tracé rapide, infra volté, ne présentant aucun élément suspect ou pathologique" (Docteur RENAULT).

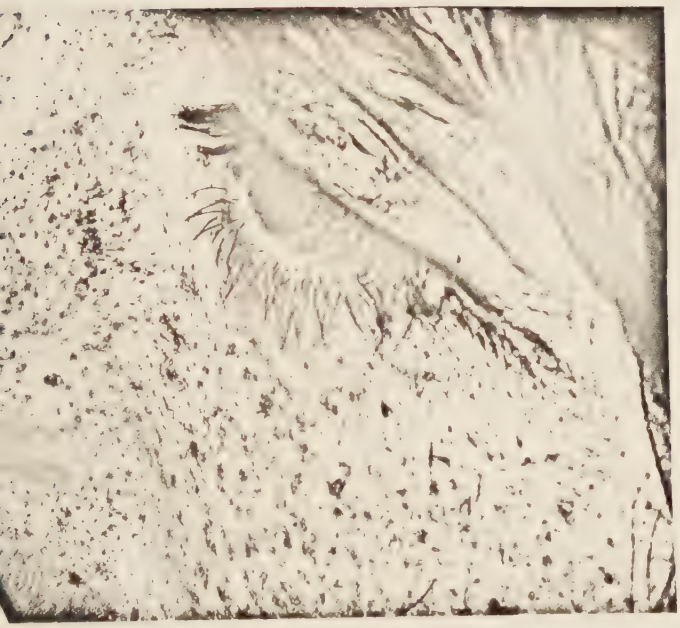
L'examen ophtalmologique a donné le résultat suivant

"Papille à droite nette, à gauche papille un peu congestive à bords un peu estompés. Vascularisation normale vaisseaux un peu sinueux. Pas d'hémorragie ni d'exsudat.

Enfin l'audiogramme, et ceci est très important n'a décelé aucune atteinte cochléaire et l'examen vestibulaire est négatif.

o

o o



C H A P I T R E VIII

R E F L E X I O N S P E R S O N N E L L E S

(Maladie de Crouzon)

REFLEXIONS PERSONNELLES

(Maladie de Crouzon)

I - La MALADIE DE CROUZON DANS LE CADRE DE NOTRE OBSERVATION

L'observation de notre malade est intéressante en ce sens qu'elle nous avait été adressée par notre collègue de stomatologie, le Professeur BOISRAME, pour une malformation de la voûte palatine, desrégions vestibulaires, et de la face antérieure de la langue.

Ces lésions rentrent dans le cadre classique de la Maladie de Crouzon. En effet, une étude minutieuse de la littérature montre la fréquence des malformations faciales.

Parmi ces nombreuses observations, nous avons remarqué une étude réalisée en 1960 par l'auteur américain ELMER E. KELN, stomatologiste. Elle concerne une jeune femme de 20 ans qui présentait une aplasie mandibulaire, et, d'autre part, un développement avorté de l'os pré-maxillaire, coïncidant avec d'autres malformations buccales.

L'observation de cette malade se rapproche assez nettement de la nôtre.

Il est intéressant de noter que les oto-rhino-laryngologistes sont assez souvent appelés à voir des Maladies de Crouzon.

En effet, si les manifestations oculaires sont la règle, la déformation crânienne n'est pas toujours apparente lors d'un premier examen.

D'autre part, les malades attirent souvent l'attention sur l'état déficient de la région buccale ou de l'oropharynx, et parfois même, sur des troubles observés dans la région naso-sinusienne.

Une observation, que nous avons recueillie dans la littérature, a été présentée dans ce sens par A. LEMARIEY, qui a fait une étude remarquable d'un cas de Maladie de Crouzon se compliquant de lésions naso-sinusiennes.

L'intérêt de notre observation réside dans ce fait que le diagnostic de Maladie de Crouzon a été fait, d'une part sur l'aspect général de la face et du crâne, et aussi, sur l'examen radiographique qui montre une oxycéphalie avec bosse frontale classique.

II - LA MALADIE DE CROUZON ET SON PROBLEME CLINIQUE

Depuis l'observation, déjà ancienne, de CROUZON (1912), on a assisté à une étude, parfois exhaustive de cette affection.

Toutefois, il semble que, dans la pratique, le médecin doive concentrer son sens critique sur les points suivants :

1°) Le point de vue génétique :

Il est extrêmement important, car il est classique de considérer la Maladie de Crouzon comme une affection héréditaire.

Nous avons vu à propos de la Maladie de Paget, que la dysostose crânio-faciale de Crouzon s'opposait à la Maladie de Paget, affection considérée comme acquise.

Dans nos recherches bibliographiques, nous n'avons pas cependant rencontré un accord parfait sur cette question. La plupart des auteurs considèrent bien la Maladie de Crouzon comme héréditaire, et, à ce sujet, nous avons particulièrement remarqué une étude génétique réalisée par Jack J. SHILLER de l'Université de Colombie, où il rapporte une famille de plusieurs membres héréditairement frappés par la Maladie de Crouzon.

A l'opposé de cette observation, nous avons pu recueillir le travail de Fred H. DUNN de Chicago, où il présente le cas d'une Maladie de Crouzon, au sujet de laquelle il lui a été impossible de trouver un élément héréditaire.

2°) Les troubles oculaires sortent du cadre de notre spécialité, mais ils sont extrêmement importants, car ils peuvent permettre, si le malade est vu d'une façon précoce, de poser l'indication d'une intervention pouvant empêcher l'apparition d'une atrophie optique, d'une détérioration mentale, ou d'une exophtalmie progressive.

3°) Dans le cadre de l'oto-rhino-laryngologie :

Là encore, comme pour la Maladie de Paget, la sagacité du spécialiste doit rester en éveil toutes les fois qu'un symptôme pourra permettre de pousser plus loin l'investigation et d'établir le véritable diagnostic.

4°) Le problème diagnostique :

Il semble assez facile, car en fait il est solutionné d'une part, par l'aspect classique du crâne et de la face : oxycéphalie, nez en bec de perroquet, aplasie mandibulaire. La radiographie établit la confirmation par la présence des digitations classiques observées au niveau de la voûte crânienne.

5°) L'évolution :

L'évolution peut être longue, moyenne, ou plus rapide elle peut se poursuivre dès après la naissance jusqu'à un âge assez avancé. Elle est conditionnée par l'appartition de complications oculaires ou neurologiques graves, et le cas échéant par la possibilité d'interventions essayant d'enrayer l'apparition de ces phénomènes.

6°) Le problème thérapeutique :

Le problème thérapeutique de la Maladie de Crouzon est surtout un problème chirurgical. INGRAAHM, qui s'est particulièrement occupé de cette question, donne les règles suivantes :

L'intervention doit être précoce, car il a constaté que, lorsqu'elle était pratiquée avant la fin de la première année, les résultats étaient excellents.

Plusieurs types d'interventions ont été proposés :

- La décompression temporale bilatérale, contre l'atrophie optique, est une mauvaise intervention. Depuis les constatations anatomiques de GARCIN et d'autres auteurs, on sait que la seule intervention logique contre cette atrophie optique est l'intervention directe sur le canal optique.

- La fragmentation osseuse en mosaïque de KING est également abandonnée.

- La crâniotomie parallèle à la synostose avec interposition de matériel inerte (polythène, nylon) est tout à fait recommandable.

Il s'agit d'interventions chirurgicales graves.

En conclusion, la Maladie de Crouzon, affection de connaissance relativement ancienne, pose bien des énigmes, tant au point de vue étiologique que physio-pathologique et pathogénique. Il semble actuellement que les recherches devraient s'orienter surtout dans les domaines respectifs de l'embryologie expérimentale, de l'histochimie et de la biochimie.

7°) Pronostic :

Ce pronostic peut être considéré comme grave, en raison d'une part, de la fréquence de l'état mental de ces malades, de l'importance des troubles oculaires, et enfin, du syndrome neurologique plus ou moins grave pouvant être associé à la Maladie de Crouzon.

o

o o

C O N C L U S I O N S

CONCLUSIONS

MALADIE DE PAGET.-

1°) La Maladie de Paget est une malformation crânio-faciale considérée par DELMAS-MARSALET comme rentrant dans le cadre des dysmorphies acquises. Elle est caractérisée surtout par une déformation du crâne augmentée dans toutes ses dimensions, plus particulièrement au niveau des régions frontale et pariétale (tendance au crâne olympien).

2°) La morphologie radiologique est également très démonstrative grâce à la présence de zones d'épaississement alternant avec des zones lacunaires ; l'ensemble présentant des contours ouatés ou cotonneux.

Ces lésions sont surtout visibles au niveau de la voûte, elles peuvent également se manifester au niveau de la base ce qui explique le retentissement sur l'appareil neuro-sensoriel.

3°) Certaines localisations de lésions osseuses pagétiques intéressent plus particulièrement l'oto-rhino-laryngologiste.

a) Atteinte de la capsule labyrinthique

Les travaux de l'Ecole Française de Bordeaux, de l'Ecole Suisse, de l'Ecole Allemande ont depuis longtemps montré l'intérêt d'une atteinte de la capsule labyrinthique.

Les lésions osseuses sont spécifiques de la Maladie de Paget, mais leur intérêt consiste dans leur similitude avec les lésions de l'otospongiose (surdité par otosclérose).

b) Atteinte de la pyramide pétreuse

Ces lésions sont importantes du point de vue pathogéniques et du point de vue clinique parce qu'elles expliquent la possibilité de névralgies trigémellaires par suite d'une dégénérescence osseuse du rocher.

c) Enfin, la Maladie de Paget peut intéresser également les os de la face et plus particulièrement le maxillaire supérieur et la mandibule. (Voir notre observation).

4°) La morphologie microscopique de la Maladie de Paget est assez caractéristique ; elle montre en effet un remaniement important de la structure osseuse avec des zones de reconstruction soulignée par la présence d'ostéoblastes alternant avec des zones de destruction provoquée par l'activité d'ostéoclastes.

Toutefois, le critère histo-pathologique majeur consiste dans la mise en évidence au niveau de ces travées osseuses remaniées de lignes de cémentation irrégulières disposées en puzzle ou en mosaïques.

5°) Le syndrome biochimique garde toute sa valeur, il se traduit généralement par un taux normal du calcium sérique avec une élimination calcique urinaire peu modifiée. Un critère important est représenté par l'élévation considérable du taux des phosphatases alcalines, c'est-à-dire des ferments diastasiques capables de transformer les éthers de l'acide phosphorique en phosphate inorganique.

6°) L'ensemble des précisions cliniques que nous venons de donner est confirmé par l'étude d'une observation personnelle prise dans le service du Professeur ARDOUIN et faisant l'objet du présent travail. Cette observation concerne une malade présentant une atteinte pagétique du maxillaire supérieur.

7°) Les réflexions que nous a suggérée l'étude critique de notre observation sont les suivantes :

a) La localisation de la Maladie de Paget au niveau du maxillaire supérieur n'est pas une localisation rare

b) Bien qu'elle soit considérée comme rentrant dans le grand groupe des ostéo-dysplasies-fibreuses décrites par LICHTENSTEIN et JAFFE, la Maladie de Paget présente une autonomie clinique et anatomo-pathologique certaine (voir plus haut ces critères).

c) Dans notre observation la présence d'une atteinte associée du cornet inférieur soulève le problème clinique d'une lésion congénitale ou génétique, le développement du cornet inférieur étant lié à l'embryogénèse du premier arc brachial. Cette incidence soulève la question du classement nosologique de la Maladie de Paget.

d) Le problème diagnostique n'offre généralement pas de difficulté, toutefois nous devons signaler que dans notre observation la malade ne présentait pas cliniquement de déformation crânienne apparente et qu'elle est venue consulter pour une éventualité de lésions sinusiennes suspectées par l'ophtalmologiste.

e) Le problème thérapeutique est décevant.

f) Le pronostic n'est pas un pronostic vital ; toutefois il est fonction de la longueur de l'évolution, de l'importance des désordres neuro-sensoriels, enfin de la possibilité cependant rare d'une dégénérescence sarcomateuse.

o

o o

MALADIE DE CROUZON.-

La Maladie de Crouzon est une dysostose crânio-faciale héréditaire individualisée par CROUZON en 1912.

1°) Elle est caractérisée par une déformation crânienne spéciale, une aplasie mandibulaire, des troubles oculaires, un caractère héréditaire et familial. Autour de ces lésions peuvent apparaître d'autres manifestations neuro-sensorielles en particulier otologiques.

2°) Morphologie radiographique

La radiographie montre une diminution de l'angle sphénoïdal, une oxycéphalie, une bosse frontale et un aspect particulier de la voûte crânienne sous la forme de digitations caractéristiques de l'affection.

3°) Cette description particulière de la voûte crânienne doit être compléter par la présence de soudure au niveau des sutures crâniennes, ces sutures sont d'une extrême précocité.

4°) Dans le cadre de l'Oto-Rhino-Laryngologie nous devons surtout noter des manifestations otologiques, des manifestations naso-sinusiennes et des manifestations olfactives.

a) Manifestations otologiques

Dans son travail historique AUBRY tire les conclusion suivantes :

1) Fréquence relative des malformations du conduit auditif externe.

2) Constance d'une surdité à peu près typique du type oreille moyenne dont le principal caractère est une énorme prolongation de la conduction osseuse qui laisse supposer une ankylose totale des osselets.

3) L'intégrité à peu près constante du labyrinthe non seulement dans sa partie vestibulaire qui cependant montre une hyperexcitabilité galvanique à peu près constante, liée sans doute à une irritabilité du nerf ou de ses terminaisons.

4) Enfin, la radio montre des lésions de décalcification portant essentiellement sur l'os pétro-mastoïdien et respectant la capsule labyrinthique osseuse.

b) Manifestations olfactives

Elles ne sont pas constantes et se manifestent par une altération plus ou moins profonde de l'odorat.

5°) L'étude critique de notre observation personnelle recueillie dans le service du Professeur ARDOUIN nous a permis de constater que les signes essentiels chez notre malade étaient surtout des signes objectifs cliniques et radiologiques de lésions du crâne, caractéristiques de la Maladie de Crouzon. Contrairement à la netteté de ce syndrome radio-clinique, nous avons trouvé peu de signes neuro-sensoriels :

- Intégrité de la vision, de l'audition et de l'olfaction.

Seul existait comme manifestation rentrant dans le cadre de la maladie un syndrome d'aplasie mandibulaire avec malformation de l'insertion de la langue.

Notons également qu'à l'ensemble de ces signes était surajoutée une syndactylie, mais ce phénomène est assez fréquent dans un très grand nombre de malformations crânio-faciales.

6°) Le problème diagnostique de l'affection est facilité par le signe radio-clinique classique : oxycéphalie, nez en bec de perroquet, aplasie mandibulaire.

7°) Le problème thérapeutique est surtout un problème d'indication opératoire. Son intérêt est dominé par la précocité de l'intervention suivant les règles d'INGRAAM.

8°) Le pronostic peut être considéré comme grave en raison de la fréquence de la débilité mentale ainsi que de l'importance des troubles oculaires et neuro-sensoriels.

o

o o

B I B L I O G R A P H I E

BIBLIOGRAPHIE

MALADIE DE PAGET.-

ARDOUIN P.
Les altérations structurales congénitales ou acquises du massif crânio-facial.
Société Latine O.R.L. Bologne 5 avril 1964
Livre des rapports.

BUREAU et BARRET J.
Ostéopathies fibreuses des maxillaires.
Rapport du XIIIème Congrès Français de Stomatologie
Paris 5 - 10 octobre 1953.

DECHAUME M., COMMISSIONAT Y., BONNEAU M., PAYEN J. et CERIA C.
Maxillaires et Dents dans la Maladie de Paget.
Revue de Stomatologie - Paris, 64, 1963, n°6,
285 - 346.

DECHAUME M., COMMISSIONAT Y., BONNEAU M. et PAYEN
Maxillaires et Dents dans la Maladie osseuse de Paget.
Entretiens de Bichat, 1960 (Spécialités).

FRANCON et LASSERRE Ch.
Complications de la Maladie de Paget.
Gazette des Hôpitaux, 1960. 21, 893 - 897.

GAILLIARD J., PERSILLON A. et LESNE G.
Syndrome d'ankylose au cours d'une Maladie de Paget, mobilisation de l'étrier.
Journal Français O.R.L., VIII, 4, 1959.

GARCIN R. et KIPFER M.
Sur un cas d'impression basilaire avec troubles neurologiques.
Revue Neurologique, 1948, 79, n°10, 767 - 770.

GOLDLEWSKI S.
Le diagnostic de la Maladie de Paget.
Le Concours Méd., 1951, 74, 4291 - 4300.

LAYANI et DERVIEUX L.
La dégénérescence sarcomateuse dans la Maladie osseuse de Paget.
Semaine des Hôpitaux de Paris, 1950, 26, n°65, 3361 - 3371.

LAZORTHES G.
Atteinte des derniers nerfs crâniens dans les malformations de la charnière crânio-rachidienne.
Semaine des Hôpitaux n°31 - 28 juin 1958.

LIEVRE J.A.
Ostéite déformante de Paget.
Presse médicale, 1954, 62, n°27 (Atlas de radiologie clinique).

LIEVRE J.A. et FISCHGOLD H.
Crâne et face dans la Maladie de Paget.
Un volume, Masson et Cie., édit., Paris 1959.

LE TELLETIER L.
Les surdités dans la Maladie de Paget.
Thèse Toulouse 1960.

MARRONNEAUD P.L.
Maladie de Paget cliniquement révélée par une atteinte du maxillaire supérieur.
Revue Stomatologie, 1951, 52, n°1, 64.

MARRONNEAUD P.L., LACHARD J. et MORAND D.
Localisations maxillaires de la Maladie de Paget.
Revue Stomatologie, 1960, 61, n° 7 - 8, 422 - 430.

o
o o

MALADIE DE CROUZON.-

ARDOUIN P.

Malformations cervico-crânio-faciales et algies cervico-crânio-faciales.
Rapport du XVIème Congrès de la Société O.R.L. Latina - Toulouse 6 - 10 juillet 1966.

BOUDIN G., BARBIZET J. et HERMAN J.

Dysostose crânio-faciale avec manifestations épileptiques chez la mère et la fille.
B.M. Société des Hôpitaux de Paris, n° 32 - 33, 68 1206 - 1211, 1952.

CORCIN ROBERT J. et CHAUDHRY P. ARNAUD

Craniofacial dysostosis, patent ductus arteriosus, hypertrichosis, hypoplasics of lasia majora, dental and eye anomalies a new syndrome.
The Journal of Pediatrics, 56, n°6, 778 - 785, juin 1960

DELMAS-MARSALET

XIIème Congrès d'Oto-Neuro-Ophtalmologie de langue française 22-24 mai 1942 Clermont-Ferrand.

DELAGE J.

Laval médical, 18, n° 9, novembre 1953.

PIHIGO M.A.

Médica Matanzas 3, 143 - 151, sept. oct. 1944.

FORD F.R.

Dis. o. nerv. syst., 1952.

GALINDEZ L., CIAFARDO R. et MALDONADO M.A.

Bol d. Hosp. Melchor Rumero. 1, 3, 8, mars 1942.

HEUYER G., LA FERT, VIGNEUI, KLEIN et LEMAIRE

Arch. Franç. péd., 8, n° 8, 1951.

LOUDET O., GALINDEZ L. et CIAFARDO R.

Rev. de psiquiat. y criminol., 7, 167 - 76,
mai-juin 1942.

MORETTI G. et STAEFFEN N.

Dysostose crânio-faciale de Crouzon et syringomyélie.
La Presse Médicale, n° 10-67, 378 - 380, février 1959.

NAUD.

Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 15 - 16, 240
1943.

DESME P., VERGER et MONTOUX.

Arch. Frses pédiat. 7, 348 - 353, 1950.

ROUBINOVITCH, CROUZON, FOULON P. et DREYFUS G.

Deux nouveaux cas isolés de dysostose crânio-faciale,
ni héréditaire, ni familiale.
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris n° 43, 676 - 681,
1927.

SARROUY Ch., IEGEAIS G., Mme. RICHAUD et Mlle. SANTEREZ
Association dans une même flatrie de dysostose crânienne spinabidifa occulta et énurésis.
Pédiatrie, XIV, n° 5, 551 - 559, 1959.

SHILLER Jack G.
Craniofacial dysostosis of Crouzon.
Pediatrics, 23, n° 1, 107 - 112, janvier 1959.

TOURAINE A.
Congrès Assoc. dermat. et syphil. de langue franç.
Nancy-Vittel 29 - 30 - 31 mai 1953.

o
o o

VU, le Président de Thèse,

Professeur P. ARDOUIN

VU, le Doyen de la Faculté
de Médecine et de Pharmacie de TOURS

Professeur G. DESBUQUOIS

VU, et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie,

G. ANTOINE